

MeB – Pagine Elettroniche

Volume IX

Novembre 2006

numero 9

PEDIATRIA PER IMMAGINI

Malformazione adenoido-cistica congenita (CCAM) polmonare

Lorenzo Calligaris¹, Antonella Trappan¹, Floriana Zennaro²¹UO di Neonatologia e T.I.N., IRCCS “Burlo Garofolo”, Trieste²UO di Radiologia, IRCCS “Burlo Garofolo”, Trieste

Indirizzo per corrispondenza: lorenzo.calligaris@inwind.it

P. è un bambino secondogenito, nato a 39 settimane di età gestazionale da parto spontaneo con peso adeguato (2990 grammi, 10-25° centile), a cui è stata diagnosticata attraverso l'ecografia prenatale la presenza di una **malformazione adenoido-cistica polmonare** (CCAM) coinvolgente il lobo medio e apicale di destra, senza sbandieramento del mediastino. Alla nascita viene trasferito in Neonatologia per la comparsa di un moderato distress respiratorio e viene avviata una minima supplementazione di ossigeno con pressione positiva continua attraverso cannula naso-faringea (N-CPAP).

All'ingresso in reparto il bambino appare in buone condizioni generali e l'obiettività evidenzia solo una moderata polipnea, senza altri elementi di rilievo.

Figura 3. Ricostruzione TC: l'albero bronchiale con la lesione adenoido-cistica, evidenziata dopo sottrazione del parenchima polmonare circostante.

Una radiografia del torace documenta un campo polmonare di destra in gran parte occupato da opacità disomogenea, nel cui contesto si evidenziano multiple areole di radio-trasparenza; campo sinistro senza alterazioni e lieve sbandieramento del mediastino (Figura 1). Il quadro appare compatibile con la diagnosi prenatale di CCAM. Visto il rapido miglioramento clinico del quadro respiratorio e la normalità dell'emogas-analisi, la N-CPAP viene rimossa dopo poche ore.	Figura 1. Rx-torace: campo polmonare di dx in gran parte occupato da opacità disomogenea: si evidenziano multiple areole di radio-trasparenza; campo sx senza alterazioni e lieve sbandieramento del mediastino. L'esame evidenzia un catetere ombelicale che si proietta in sede atriale (ritirato subito dopo). In sede epigastrica un'area circolare di radiotrasparenza, attribuibile a un elemento dell'incubatore. ingrandisci (134Kb) Per una miglior definizione del problema, anche in vista dell'intervento, viene effettuata una TC-polmonare che evidenzia a destra una formazione irregolarmente ovalare di circa 5 cm di diametro massimo, apparentemente ben marginata, con numerose formazioni cistiche aeree circostanti (Figure 2 e Figura 3). Alla luce della diagnosi il bambino viene quindi sottoposto con successo ad intervento di lobectomia parziale dei lobi medio e superiore di destra.		Figure 2 a b. TC-polmonare: evidente a dx una formazione irregolarmente ovalare di circa 5 cm di diametro massimo. ingrandisci (86Kb)
--	--	--	---

			La formazione è apparentemente ben marginata, con numerose formazioni cistiche aerate circostanti. ingrandisci (90Kb)Il successivo decorso postoperatorio non ha presentato complicazioni (2 giorni di ventilazione meccanica e drenaggio pleurico). L'alimentazione già avviata con suzione autonoma prima dell'intervento, è stata ripresa il giorno successivo all'operazione con buona tolleranza ed il bambino è stato dimesso, a diciotto giorni di vita, in buone condizioni generali ed in allattamento materno esclusivo, con un programma di follow-up presso la chirurgia del nostro istituto.		
Dall'esame					

CHE COSA È LA CCAM

La malformazione adenoido-cistica congenita (CCAM) è una delle più comuni anomalie polmonari congenite. Si tratta di una rara alterazione polmonare caratterizzata da tessuto polmonare displastico o amartomatoso, frammisto a tessuto polmonare normale, in genere confinato ad un solo lobo¹. La lesione verosimilmente è conseguente ad un insulto in fase embriologica, antecedente ai 50 giorni di gestazione, con alterato sviluppo delle strutture bronchiolari terminali².

Istologicamente è presente poco tessuto polmonare normale e si rilevano molti elementi ghiandolari; le cisti sono molto comuni e la cartilagine è rara (insulto più tardivo). Le CCAM vengono classificate sostanzialmente in **3 tipi**:

- Tipo I (macroscistico): una o più grosse cisti (diametro >2 cm) delimitate da epitelio pseudostratificato ciliato; la parete della cisti contiene cellule muscolari lisce e tessuto elastico. In un terzo dei casi sono presenti cellule secernenti muco e la cartilagine è raramente presente. Buona prognosi per la sopravvivenza.
- Tipo II (microscistico): multiple piccole cisti con istologia simile al tipo I. Si associa in genere ad altre anomalie e ha una prognosi peggiore.
- Tipo III: lesione solida con strutture simil-bronchiolari delimitate da epitelio cuboide ciliato e separate da aree di epitelio cuboide non-ciliato. Forma a prognosi peggiore.

Diversamente dalla cisti broncogenica intrapolmonare, la CCAM è irrorata da un'arteria di origine polmonare e la cisti comunica con l'albero tracheobronchiale. L'esordio clinico è variabile; nel neonato può manifestarsi con un distress respiratorio progressivo severo, infezioni respiratorie e pneumotorace, nel bambino più grande o nell'adulto possono comparire polmoniti ricorrenti a carico di un lobo. Un massa polmonare con componente solida prevalente si ritrova in genere nei neonati o nei prematuri e si può associare ad idrope, ascite e polidramnios. In alcuni casi, le cisti di piccole dimensioni rimangono asintomatiche e rappresentano un reperto occasionale in occasione di un'indagine strumentale.

I reperti radiologici sono in genere diagnostici e dipendono dal tipo di malformazione presente. La radiografia del torace

può documentare cisti singole o multiple o una massa solida. Un pneumatocele, un enfisema lobare congenito, una cisti broncogenica o un'ernia diaframmatica entrano nella diagnosi differenziale; una tomografia computerizzata o una risonanza magnetica, in caso di lesione complessa, saranno d'aiuto in questo senso, anche per valutare una malformazione evidenziata in epoca pre-natale e non evidenziata alla radiografia standard. La valutazione istologica rappresenta la conferma diagnostica. La diagnosi ecografia prenatale è possibile a partire dalla 16a settimana ma, come nel nostro caso, soprattutto dalla 21a¹⁻³.

Laprognosi dipenderà prevalentemente dalla grandezza e dalla progressione della lesione; la relazione tra l'aspetto istologico e l'outcome è controversa. Lesioni di grosse dimensioni possono determinare, attraverso la compressione del tessuto adiacente, un'ipoplasia polmonare. In alcuni casi la lesione può regredire o scomparire spontaneamente; in casi a decorso più severo può invece progredire e causare morte fetale da idrope o morte neonatale secondaria ad ipoplasia polmonare. I reperti ecografici che suggeriscono una prognosi peggiore includono polidramnios, idrope, ascite, sbandieramento mediastinico e lesioni completamente adenomatose. L'interruzione di gravidanza viene consigliata in caso di idrope, malformazioni severe associate ed anomalie cromosomiche. Il drenaggio di cisti di grosse dimensioni o la rimozione di masse solide di grandi dimensioni in utero, consente in alcuni casi un miglior sviluppo del tessuto polmonare ed un miglioramento delle condizioni del feto²⁻⁴. In tutti i casi di sospetta CCAM la resezione chirurgica è raccomandata per evitare la comparsa di infezioni ricorrenti e per la segnalazione di aumentata incidenza di neoplasie polmonari primitive; tuttavia voci discordi, che spingono per un approccio più conservativo in casi non sintomatici ci sono⁵⁻⁷. La prognosi a lungo termine, che dipenderà dalla quota di tessuto polmonare residuo, sarà comunque generalmente buona.

Bibliografia

- Nelson Textbook of Pediatrics. 17th edition. W.B Saunders Company, 2004:1424.
- Pathological case of the month. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Arch Pediatr Adolesc Med 2000;154(6):633-4.

- Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung: Review of Genetics, Prenatal Diagnosis and in Utero Treatment. *Am J Med Gen* 2006;140A:151-55.
- Horak E, Bodner J, Gassner I, et al. Congenital Cystic Lung disease: Diagnostic and Therapeutic Considerations. *Clin Pediatr* 2003;42:251-61.
- Sauvat F, Michel JL, Benache A, et al. Management of Asymptomatic Neonatal Cystic Adenomatoid Malformations. *J Pediatr Surg* 2003;38:548-52.
- Chetcuti J, Crebbe G. CAM lungs: the conservative approach. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2006;91:463-64.
- Jaffè A, Chitty LS. Congenital cystic malformation may not require surgical intervention. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2006;91:464.